

## :: Atrezja nozdrzy tylnych

Orpha number: [ORPHA137914](#)

### **Definicja choroby:**

Atrezja nozdrzy tylnych to wada wrodzona charakteryzująca się niedrożnością jednego (jednostronna) lub obydwu (obustronna) otworów wewnętrznych nosa, z różnym nasileniem objawów – od ostrej niewydolności oddechowej do przewlekłej niedrożności nosa.

### **Epidemiologia:**

Częstość występowania w momencie narodzin wynosi 1/11630 w Europie, częstość występowania u kobiet w stosunku do mężczyzn oraz atrezji jednostronnej do obustronnej wynosi 2:1.

### **Obraz kliniczny:**

Atrezja nozdrzy tylnych to wada wrodzona, w której występuje jednostronna lub obustronna kostna lub błoniasta przegroda pomiędzy nosem a jamą nosowo-gardłową. W obustronnej atrezji nozdrzy u noworodków po urodzeniu występuje ostra niewydolność oddechowa wymagająca intubacji ustno-tchawiczej lub założenia rurki ustno-gardłowej. Intubacja nosowo-tchawicza nie jest możliwa. U noworodków z obustronną atrezją nozdrzy, szczególnie z wtórną chorobą dróg oddechowych, w historii choroby występuje kilka nieudanych prób ekstubacji. Spontaniczne przeżycie z obustronną atrezją nozdrzy jest możliwe, ale zdarza się wyjątkowo.

W jednostronnej atrezji nozdrzy dzieci mogą nie wykazywać objawów do pierwszej infekcji dróg oddechowych. Do najczęstszych objawów należy nie ustępująca jednostronna niedrożność nosa lub uporczywy katar śluzowy. Atrezja nozdrzy tylnych może występować w formie izolowanej lub towarzyszyć innym wadom wrodzonym takim jak zespół CHARGE, choroba Crouzona, zespół Downa, zespół Treachera i Collinsa, zespół delecji 22q11.2 (sprawdź te terminy) oraz polidaktylia. Obustronna atrezja nozdrzy występuje częściej u pacjentów z innymi wadami wrodzonymi, podczas gdy jednostronna częściej w przypadkach izolowanych.

### **Etiologia:**

Przyczyn zaburzeń rozwoju komunikacji pomiędzy jamą nosową a jamą nosowo-gardłową upatruje się w: przetrwałej błonie policzkowo-gardłowej części główowej jelita pierwotnego; nieprawidłowej, przetrwałej mezodermie tworzącej zrosty w regionie nozdrzy tylnych; przetrwałej błonie nosowo-policzkowej Hochstettera lub nieprawidłowej migracji komórek struny nerwowej. Atrezja nozdrzy tylnych może być związana z prenatalną ekspozycją na matczyną nadczynność tarczycy leczoną metemizolem.

### **Metody diagnostyczne:**



Wstępne badanie kliniczne obejmuje próbę wprowadzenia cewnika ssącego przez nozdrza, próbę z błękitem metylenowym, test z kłębkami waty oraz obserwacja pary na lusterku przyłożonym do nosa. Endoskopia jamy nosowej, po odessaniu śluzu, pozwala na uwidocznienie płytki w nozdrzach. Oceny końcowej dokonuje się podczas tomografii komputerowej, która wykazuje zgrubienie przyśrodkowej części blaszki skrzydłowej oraz powiększenie tylnej części lemiesza, z udziałem lub bez udziału błony. W tomografii można także wykryć malformacje kanałów półkolistych, które występują w zespole CHARGE.

## **Rozpoznanie różnicowe:**

W rozpoznaniu różnicowym należy uwzględnić izolowane zwężenie otworu gruszkowatego, torbiel przewodu nosowo-łzowego, przerost małżowin nosowych, nieprawidłowe umiejscowienie i odchylenie przegrody nosowej, polip choanalny lub nowotwór jamy nosowej.

## **Postępowanie i leczenie:**

Celem leczenia początkowego u niemowląt z obustronnym zarośnięciem nozdrzy jest utrzymanie odpowiedniej drożności oddechowej poprzez jamę ustną. W niektórych przypadkach niezbędna jest intubacja dotchawicza. Korekcja chirurgiczna obustronnej atrezji jest możliwa u dzieci ważących powyżej 2 kg. Ze względu na niską śmiertelność w jednostronnej atrezji nozdrzy tylnych, korekcję chirurgiczną przeprowadza się u dzieci w wieku powyżej 18 miesięcy, ponieważ powodzenie operacji wzrasta wraz z wiekiem.

## **Rokowanie:**

Obustronna atrezja nozdrzy jest jednostką zagrażającą życiu, więc leczenie trzeba rozpocząć niezwłocznie. W przypadkach jedno i obustronnej atrezji często wymagana jest ponowna operacja ze względu na restenozę.

**Recenzent-ekspert:** Prof. Nicolas Le Boulanger

Aktualizacja: Luty 2016

Tłumaczenie: Czerwiec 2016

*This publication is part of the project / joint action '677024 / RD-ACTION' which has received funding from the European Union's Health Programme (2014-2020).*





---

Ten dokument jest prezentowany wyłącznie w celach informacyjnych. Zawarte w nim informacje w żadnym przypadku nie mogą zastąpić fachowej opieki medycznej wykwalifikowanych specjalistów i nie powinny być wykorzystywane jako podstawa do diagnozowania lub leczenia.

---

